

UNIVERSITÉ DE GENÈVE

Clinique de Thérapeutique

FACULTÉ DE MÉDECINE

Dir. Prof. R.-S. MACH

Syndrome syringomyélique du renflement lombaire

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Allen HOFFSTEIN

des Etats-Unis d'Amérique

Thèse N° 2532

Imprimerie du "Courrier de La Côte" S. A. - NYON

GENÈVE 1957

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
Clinique de Thérapeutique

FACULTÉ DE MÉDECINE
Dir. Prof. R.-S. MACH

Syndrome syringomyélique du renflement lombaire

THÈSE

PRÉSENTÉE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE L'UNIVERSITÉ DE GENÈVE
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Allen HOFFSTEIN

des Etats-Unis d'Amérique

Thèse N° 2532



Imprimerie du "Courrier de La Côte" S. A. - NYON

GENÈVE 1957

La Faculté de Médecine, sur le préavis de Monsieur le professeur R.-S. Mach, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 7 décembre 1957.

*Le Doyen :
Eric MARTIN.*

Thèse N° 2532

A Renée, ma fiancée, à qui je dois tout !

Nous nous permettons d'adresser ici nos remerciements sincères à Monsieur le Professeur R.-S. Mach, qui a présidé si aimablement à la soutenance de cette thèse; à Monsieur le Docteur E.-C. Bonnard pour l'aide et les conseils qu'il nous a prodigués; à Monsieur H. Blanc, secrétaire de l'Université, pour sa bienveillance à notre égard et à Messieurs Jean et Georges Trivier pour leur aide généreuse et compréhensive.

TABLE DES MATIERES

I. <i>Historique</i>	7
1. Anatomie	7
2. Clinique.	7
3. Forme lombaire.	8
II. <i>Hypothèses pathogéniques</i>	9
1. Théorie : Malformation	10
2. » Néoplasique	11
3. » Inflammatoire	11
4. » Traumatique.	11
5. » Hématomyélie	12
6. » Anomalie vasculaire	12
III. <i>Observation.</i>	13
IV. <i>Discussion</i>	16
1. Symptômes conformes aux notions classiques	16
a) Dissociation thermo-algésique	16
b) Réflexes.	16
c) Morphologie des pieds	17
d) Evidence radiologique	17
e) Œdème, « succulence » et peau	17
f) Hyperhydrose	18
2. Les particularités du cas	18
a) Age	18
b) Alcoolisme associé	18
c) Anamnèse	18
d) Absence de mal perforant	18
V. <i>Résumé</i>	18
VI. <i>Bibliographie</i>	19

I. HISTORIQUE

1. ANATOMIE

La première observation de la dégénérescence cavitaire de la moelle épinière semble avoir été faite par Estienne, un élève de Sylvius, en l'an 1545. On a trouvé des observations faites par Morgagni, mais le premier emploi du mot « syringomyélie » a été attribué à Olivier d'Angers, en 1827, dans son traité sur la moelle épinière et ses maladies. Cet auteur employait la dénomination de syringomyélie afin de décrire le canal central. Shilling et Malpighi, parmi tant d'autres, en 1859, constataient l'existence du canal central à l'état normal; Shilling avançait l'hypothèse que la dilatation seule fût pathologique. Simon, en 1875, décrivait l'hydromyélie et en faisait la distinction d'avec les cavités intramédullaires se développant en dehors de ces dernières; donc, par cette constatation, il posait la base anatomique de l'affection qu'on connaît aujourd'hui.

2. CLINIQUE

Du côté clinique, aucune révélation ne s'est présentée jusqu'en 1882, c'est-à-dire que la syringomyélie était considérée jusque là comme une curieuse découverte sur la table d'autopsie et le diagnostic semblait impossible. A cette époque, ont paru les travaux de Schultze et Kahler qui ont établi les premières notions relatives au diagnostic clinique de la syringomyélie. Grâce à ces auteurs, on a obtenu des renseignements portant sur la sensibilité superficielle. En particulier, la notion de l'anesthésie dissociée, qui est jusqu'à ce jour, au point de vue clinique, la clé du diagnostic de cette entité anatomo-clinique. Par anesthésie dissociée, on entend :

*la conservation de la sensibilité tactile profonde
accompagnée d'une diminution de la sensibilité
à la douleur, au froid et au chaud.*

L'historique clinique de la syringomyélie augmente ensuite et on note les contributions de Roth, en 1887, et Bernhart, en 1889. Citons encore la thèse impressionnante de M^{lle} Baumler, faite à Zurich dans l'année 1887, qui présentait 112 observations de l'affection. Son

œuvre témoigne du travail méticuleux qui caractérise les cliniciens de cette époque. Une revue générale de l'affection sous tous ses aspects a été achevée par *Bruhl*⁶ en 1890.

On définira donc la syringomyélie comme une entité anatomo-clinique caractérisée anatomiquement par la formation d'une cavité dans la substance grise centro-postérieure de la moelle et, au point de vue clinique, par des troubles sensitifs, trophiques et parétiques.

3. FORME LOMBAIRE

Le point de départ de toutes les études sur la forme lombaire de la syringomyélie a été établi par *Schlesinger*²⁶; son œuvre classique contient la description de quatre formes anatomiques de l'affection :

- 1° cervicales;
- 2° dorsolombaires;
- 3° lombosacrées;
- 4° médulobulbaires ou syringobulbies.

E. Müller, en 1912, distingue cette même localisation de la syringomyélie. Notons qu'il nous semble artificiel de séparer la forme dorso-lombaire qui atteint les jambes de la forme lombosacrée qui montre des lésions au niveau des pieds, avec une haute incidence, selon *L. van Bogaert*⁴, de mal perforant.

Dorénavant, on ne fera aucune distinction entre ces deux localisations et on emploiera la terminologie de forme lombaire ou lombo-sacrée, afin de décrire des lésions atteignant les segments de la moelle épinière, dans sa partie inférieure.

En France, la première observation fut celle de *Huet et Lejonne*, en 1910¹⁷; ensuite, *Guillain et Dubois*¹⁵, en 1914, étudièrent la forme lombaire; ils furent bientôt suivis par de nombreuses observations dans tous les pays. Citons-en toutefois quelques-unes : en France, 1926, *Guillain, Mathieu et Lereboullet*¹⁶; en Angleterre, *Clarke et Growes*¹²; à Cuba, *Caballero*⁷; en Allemagne, *Wagner*³⁰; en Argentine, *Camauer et Campiglia*⁸, et *Van Epps et Kerr*²⁹, aux Etats-Unis. Dans sa thèse, en 1938, *Carballo*⁹ a fait le premier travail d'ensemble sur la forme lombaire; il mentionne la rareté de cette localisation et prétend qu'après l'examen minutieux de la littérature mondiale, une trentaine de cas seulement ont été publiés.

*Alajouanine et Mozziconacci*² publiaient un cas de syndrome syringomyélique lombo-sacré, en 1940, suivi d'un excellent article de *Ludo van Bogaert*⁴ concernant les arthropathies mutilantes symétriques des extrémités inférieures et leur rapport avec la syringomyélie. En 1941, on trouve le travail de *Ribadeau-Dumas*²³,

de *Pergola*, *Justin Besançon* et *Rubens-Duval*²². *Le Pennitier* et *Morin*²¹ ont, en 1942, à nouveau attiré l'attention sur la localisation lombaire. *H. Roger* et *J. Marcorelles*²⁴ versent trois nouveaux cas au dossier, en 1943. En 1955, *Olivier* et *Tran-Quan-Van*²⁰ décrivent un cas d'hypertrophie monstrueuse du pied, vraisemblablement du type syringomyélique. Ajoutons, en 1956, la contribution de *Bonard* et *Micheli*⁵ qui ont suivi le séjour clinique du malade décrit dans l'observation qui suit.

II. HYPOTHESES PATHOGENIQUES

« Quand le fait rencontré est en opposition avec une théorie régnante, il faut accepter le fait et abandonner la théorie. Le médecin ne doit pas s'en tenir à l'anatomie pathologique pour expliquer la maladie; il part de l'observation du malade et explique ensuite la maladie par la physiologie, aidée de l'anatomie pathologique et de toutes les sciences auxiliaires dont se sert l'investigateur des phénomènes biologiques. »

C. Bernard (1865).

Nous citons les paroles de *Claude Bernard*³, étant donné que notre observation est démunie d'un rapport anatomique. Même en l'absence d'un tel rapport, l'observation clinique de notre malade ne permet de poser que le diagnostic d'un syndrome syringomyélique lombaire et nous incite à exposer certaines particularités de cette maladie, qui semblent intéressantes.

Plusieurs hypothèses ont été avancées pour expliquer les cavités médullaires rencontrées dans la syringomyélie. Chaque auteur soutenait la théorie qui expliquait au mieux les manifestations de son cas particulier. Rappelons que la syringomyélie est une affection rare et qu'il n'existe que peu de cas de chaque forme qui aient été décrits. La forme cervicale est, selon les classiques, beaucoup plus fréquente. La forme lombaire était considérée, jadis, comme une affection extrêmement rare. Néanmoins, on remarque dans les œuvres modernes que la forme lombaire est considérée comme une localisation de fréquence secondaire (*Cecil* et *Loeb*¹⁰). Ce n'est peut-être qu'une nuance de langage, mais qui démontre quand même l'acceptation de l'existence réelle d'une forme lombaire dans la pensée scientifique de notre époque, réfutant l'affirmation de certains auteurs qui nient l'existence même de ce syndrome (*L. Rouques*²⁵).

Il semble qu'aucune théorie ne pourrait expliquer toutes les modalités de la syringomyélie. *Guillain*¹⁴ disait, au point de vue

de la pathogénie : « Il n'y a pas une syringomyélie, il y a des syringomyélies. » Quant à la forme lombaire, la pathogénie varie selon les différents auteurs.

Il nous paraît très utile, à la suite des travaux récents faits aux U.S.A. par Netsky¹⁹, d'énumérer quelques-unes des théories principales. Mentionnons que chacune des théories paraît avoir des éléments parlant en sa faveur, mais, le plus souvent, chacune d'elles est liée étroitement avec les autres. Il nous semble que la dernière hypothèse d'anomalie vasculaire est celle qui englobe le mieux les diverses opinions à propos de l'origine de cette affection.

1. THEORIE : MALFORMATION

Pour expliquer la formation des cavités médullaires, on a donné les hypothèses suivantes :

- a) Une anomalie de développement du canal central;
- b) Une dilatation;
- c) Un diverticule;
- d) Une occlusion défectueuse du canal central, avec persistance d'une inclusion épithéliale dans la commissure postérieure.

Les cas de syringomyélie congénitale, associée à une spina-bifida, un hydrocéphale, un syndrome de Klippel-Feil ou Arnold Chiari, semblent soutenir la théorie susmentionnée. Schlesinger²⁶ a trouvé une incidence de 33 % d'anomalies dans son analyse de 190 cas de syringomyélie. Il est intéressant de noter seulement 57 femmes dans cette série, ce qui est conforme à nos idées actuelles concernant la prédominance de la syringomyélie chez le sexe masculin. Ajoutons que les anomalies comportent parfois la présence de côtes cervicales, une arachnydactylie, etc. Dans deux cas sur trois observés par L. van Bogaert⁴, qui montraient une déformation des pieds très semblable à notre cas, la présence d'une spina-bifida a été constatée.

Se basant sur des coupes histologiques des moelles syringomyéliques, dans lesquelles il a trouvé un revêtement épendymaire des cavités, Tamaki et Lubin²⁷ en tirent argument en faveur de la théorie de malformation. D'autres auteurs, dont Netsky, répondent à cela qu'une prolifération de l'épendyme peut être due à d'autres états pathologiques et soutiennent que cela peut aussi bien être le résultat des cavités au lieu de la cause. Les régions dorsales des cornes postérieures montrent une incidence assez élevée de cavités, mais ces dernières ne sont jamais tapissées par l'épendyme.

L'apparition de la syringomyélie à un âge tardif semble réfuter la théorie de pathogénie purement malformative ou congénitale. Guillain¹⁴, Roger²⁴ et Carballo⁹ signalent une incidence maximum

entre 10 et 20 ans. Carballo mentionne quelques cas apparaissant autour de la cinquantaine et *L. van Bogaert*⁴ le cas d'une fillette de 8 ans, présentant une syringomyélie. *Netsky*¹⁹, dans son étude de 8 cas de syringomyélie, avec 7 rapports d'autopsie, signale que sept de ces cas apparurent autour de la cinquantaine. Notre observation concerne un homme âgé de 65 ans.

2. THEORIE NEOPLASIQUE

Les partisans de cette hypothèse disent que les cavités seraient dues au ramollissement d'un gliome central intramédullaire. Le ramollissement étant le résultat de phénomènes ischémiques ou de dégénérescence tumorale. *Schlesinger*²⁶ parlait d'une origine inflammatoire et non inflammatoire résultant des tumeurs intra-médullaires et des altérations associées avec la gliose. Un puissant argument contre cette théorie néoplasique serait l'évolution lente et chronique qu'on observe dans la syringomyélie; bien entendu, il existe des cas montrant une évolution foudroyante. Notons toutefois que les travaux de *Woltman*, *Kernohan*, *Adson* et *Craig*³¹, avec des tumeurs intramédullaires et des gliomes intraduraux du filum terminal, mentionnent que ces tumeurs présentent souvent une grande difficulté de diagnostic avec la syringomyélie, à cause de la dissociation des sensibilités qui s'y manifeste.

3. THEORIE INFLAMMATOIRE

Charcot et *Geoffroy*¹¹ décrivaient la coexistence de la syringomyélie avec une pachyméningite cervicale. Il nous semble que cela n'entre pas en ligne de compte comme explication pathogénique de la syringomyélie et devrait plutôt être considéré comme une complication de l'affection quant à son évolution parfois rapide (*Roger* et *Marcorelles*²⁴).

4. THEORIE TRAUMATIQUE

*Guillain*¹⁴ décrit les formes où le processus médullaire semblait être dû à une infection. A ce propos, il avait évalué des plaies même très minimes et de petites piqûres septiques comme base de névrite ascendante dans les vaisseaux lymphatiques périvasculaires et périneuraux. *Levaditi*, *Lépine* et *Schoen*¹⁸, par inoculation intracérébrale du virus de l'encéphalite épizootique du renard, ont provoqué dans cette espèce animale une myélite infectieuse aboutissant à la formation de cavités syringomyéliques et ont confirmé la réalité de ce processus infectieux. Il est intéressant de rappeler les travaux de *Guillain*¹⁴ concernant la circulation lymphatique des nerfs. Son

expérience suivante, faite sur le chien et le lapin, et qui est tout à fait démonstrative, est classique. « En injectant dans les nerfs du chlorure ferreux en solution aqueuse, et en injectant en même temps dans la circulation générale du ferrocyanure de potassium, on peut voir un précipité de bleu de Turnbull se faire dans la partie supérieur du nerf, dans les racines, surtout les racines postérieures. »

5. THEORIE D'HEMATOMYELIE TRAUMATIQUE

La syringomyélie, selon de nombreux partisans, serait due à une hématomyélie traumatique (*Schlesinger* ²⁶).

On pourrait faire entrer dans ce groupe les syringomyélies dont le début s'établit dans le jeune âge et serait dû à des hémorragies médullaires d'origine obstétricale comparables à la maladie de Little. On constate la dissociation syringomyélique des sensibilités dans l'hématomyélie et on a signalé des syringomyélies après traumatisme rachidien.

6. THEORIE D'ANOMALIES VASCULAIRES CONGENITALES

La théorie suggérée par *Netsky* ¹⁹ nous semble bien réunir les divers caractères de toutes les théories susmentionnées. Il suggère une hypothèse extrêmement intéressante au point de vue de l'anatomie et de la physiologie. Il suppose que la cavité syringomyélique serait due à une anomalie vasculaire intra-médullaire. Notons la fréquence, à l'autopsie, de syringomyélie avec hémangio-blastome. Des études sur la vascularisation de la moelle montrent que les régions cervicales et les régions lombaires sont mieux vascularisées que la région dorsale. Cela peut bien expliquer la grande fréquence de cavités syringomyéliques au niveau cervical et peut aussi expliquer la fréquence secondaire d'apparition au niveau lombaire. Les autres théories n'expliquent pas l'absence de syrinx primitif dans les segments dorsaux, ni la rareté de la syringobulbie. L'âge d'apparition, de plus en plus tardif, nous éloigne des notions classiques (10 et 30 ans), ce qui est parfaitement compréhensible selon la théorie de *Netsky* ¹⁹.

Les nombreux cas de syringomyélie soi-disant familiaux seraient expliqués sur la base d'une anomalie vasculaire héréditaire. Les cas en rapport avec une spina-bifida, etc. témoignent de l'importance d'une altération circulatoire au niveau de la région lombaire.

Par exemple, chez un malade né avec une anomalie intra-médullaire vasculaire, un hémangio-blastome se produit avec le temps, amenant une occlusion qui entraîne la destruction des tissus;

une cavité apparaît, suivie d'une réparation qui se fait par gliose et prolifération conjonctive. Ce fait peut bien expliquer la chronicité et les divers aspects de l'évolution de la syringomyélie, étant donné que les altérations vasculaires deviennent plus fréquentes avec l'âge. L'on peut même admettre au nombre des mécanismes pathogéniques des processus artériosclérotiques.

Cette théorie nous semble réunir les diverses hypothèses à propos de la formation des cavités syringomyéliques. Elle concorde avec l'âge d'apparition de la maladie, ses diverses formes cliniques. Reprenant l'opinion de Guillain affirmant qu'il n'y a pas *une*, mais *des* syringomyélies, on pourrait la nuancer en disant que leur fréquence est très inégale et que la cause prépondérante nous paraît être d'origine vasculaire.

III. OBSERVATION

Un homme de 65 ans, retraité des chemins de fer, arrive à l'hôpital, en février 1956, au moment des très grands froids, avec un diagnostic d'insuffisance cardiaque motivé par d'importants œdèmes des membres inférieurs.

Depuis plusieurs années, il vit seul, se néglige, mangeant peu, mais sans se priver de boire, surtout du vin blanc. Son éthylisme chronique est attesté par son facies télangiectasique, son tremblement digital et aussi par son fœtor, sa logorrhée et la complaisance



Fig. 1. — Sur cette photographie, le raccourcissement des deux pieds est bien visible, ainsi que leur boursoufflure.

avec laquelle il raconte ses misères. Les sclérotiques sont subictériques, sa pilosité axillaire et pubienne est très clairsemée. On palpe un foie lisse, augmenté de volume, percutable sur 15 centimètres. Il n'y a pas de splénomégalie, ni de signes d'hypertension portale ou d'ascite. Pas d'hydrothorax non plus; l'auscultation du cœur et des poumons est dans les limites physiologiques. TAH 150/85 mHg. Les réflexes ostéotendineux sont vifs aux quatre membres à l'exception des achilléens. On est frappé par l'existence d'un important œdème des membres inférieurs boursoflant les pieds et les chevilles (voir fig. 1).

Cet œdème est mou, mais la peau sus-jacente a une teinte violacée inhabituelle. Néanmoins, le patient ne s'en plaint aucunement.

Le laboratoire semble apporter une explication satisfaisante à cet œdème : la protidémie est basse, à 4,5 g/100 cc, et l'on observe à l'électrophorèse une diminution presque exclusive des albumines. V.S. : 30/50 mm. La rétention de la BSP (bromesulfonaphtaléine) est normale et une ponction biopsie du foie ne montre qu'une légère stéatose. Les urines contiennent des traces d'albumine avec un sédiment riche en leucocytes. Dans la culture de celles-ci, il poussera du colibacille, mais, par la suite, il sera relativement aisé de les rendre stériles.

Après quelques jours de repos et de suralimentation, les œdèmes se sont partiellement vidés, ce qu'atteste une perte de poids supérieure à 4 kg. La peau, un peu moins tendue, laisse mieux percevoir les contours du pied et permet une palpation plus précise. On est alors frappé par un élargissement bilatéral évident de l'avant-pied, qui s'accompagne d'un raccourcissement non moins net. La radiographie est surprenante : il existe des deux côtés une fracture comminutive du premier métatarsien avec subluxation des deuxième et troisième articulations tarso-métatarsiennes. Il s'y associe une importante ostéoporose (fig. 2). Cette fois, l'intérêt est piqué au vif par l'indolence de ces graves lésions, au sujet desquelles le malade est incapable de nous renseigner : il ne se souvient d'aucun traumatisme, si minime soit-il. Son insensibilité identique devant les gelures dont il avait des marques peu équivoques à l'entrée nous revient alors en mémoire et l'on réexamine en détail le système nerveux de ce patient : les réflexes patellaires sont vifs, les achilléens très faibles, il n'y a plus de réflexes crémastériens, ni de cutanés abdominaux. Les cutanés plantaires sont en flexion légère ddc. Il existe une hypotonie musculaire bilatérale, mais la force segmentaire est symétrique. Le pincement des tendons d'Achille et des mollets est indolore, le diapason n'est pas perçu au-dessous du genou droit, il l'est très mal à gauche, la stéréognosie est cependant normale, mais surtout,

alors que la sensibilité tactile est partout conservée, le patient ne ressent absolument *aucune douleur à la piqûre* au-dessous des genoux et, approximativement dans le même territoire, *il ne perçoit ni le froid, ni le chaud !* Cette constatation, corroborant l'indolence des fractures et des gelures, permettait de poser le diagnostic de *syringomyélie*, et ceci en l'absence de troubles aux membres supérieurs. Hormis ce qui a été décrit, il n'existait pas d'autres signes caractéristiques, notamment pas d'Argyll-Robertson, pas de mal perforant, et la réaction de Wassermann était négative dans le sang comme dans le liquide céphalo-rachidien. Ce dernier, eau de roche et normotendu, ne contenait aucun élément, mais l'albuminorachie était un peu élevée : 46 mg/litre.



Fig. 2. — Radiographie des deux avant-pieds. On voit la fracture bilatérale du premier métatarsien et, des deux côtés, la subluxation des deuxième et troisième métatarsiens.

L'évolution fut simple : après quelques semaines d'alimentation correcte, la protidémie était revenue à la norme, les œdèmes avaient presque disparu, mais il persistait une certaine succulence de la peau atrophique et infiltrée ! Les pieds sont restés déformés et l'état neurologique est inchangé. A signaler encore une sudation nettement exagérée au niveau des deux jambes.

Le malade, revu 20 mois plus tard, présente une régression légère du syndrome syringomyélique :

Les œdèmes ont disparu, les pieds restant déformés. A leur niveau, la peau est fine, atrophique et violacée. Il signale toujours une hyperhydrose localisé à la zone où persistent les troubles de la sensibilité. En effet, le chaud et le froid ne sont pas perçus jusqu'aux chevilles, des deux côtés. Au-dessus, la perception est imprécise, mais elle s'améliore au fur et à mesure que l'on remonte vers le genou. La perception tactile superficielle est abolie dans ce même territoire, mais la sensibilité profonde est conservée à l'exception de la pallesthésie qui est très atténuée. La radiographie des avant-pieds montre une consolidation des fractures.

IV. DISCUSSION

1. SYMPTOMES CONFORMES AUX NOTIONS CLASSIQUES DE SYRINGOMYELIE LOMBAIRE

a) *Dissociation thermo-algésique :*

Rappelons les travaux de Schulz et Kahler, qui ont établi la notion d'anesthésie dissociée. La constatation de cette dissociation des sensibilités est d'une importance absolue pour poser avec certitude le diagnostic de syringomyélie.

Les territoires atteints sont, en général, le pied et, plus rarement, la jambe; exceptionnellement, tout le membre inférieur. Selon les classiques, la sensibilité profonde est indemne; cependant Decourt et Trotot estiment que la conservation de la sensibilité profonde n'est que relative. Notre malade montre une dissociation thermo-algésique qui s'accorde entièrement avec les notions classiques.

b) *Réflexes :*

Selon les classiques, les réflexes rotuliens sont le plus souvent normaux ou exagérés. Selon Carballo, la forme lombo-sacrée montre une exagération des réflexes. Il s'agirait donc, en certains cas, de formes probablement spasmodiques de la syringomyélie. Ce qui nous semble d'une importance réelle est l'absence de réflexe achilléen en présence du rotulien, comme l'a constaté Ludo van Bogaert et comme nous l'avons nous-même constaté.

c) *Morphologie des pieds :*

Ce malade présente au niveau des pieds une déformation correspondant aux descriptions données par Carballo⁹, Ludo van Bogaert⁴, etc. Il s'agit ici de pieds syringomyéliques (fig. 1), c'est-à-dire de pieds cubiques, raccourcis d'avant en arrière aux dépens de l'avant-pied : métatarse et orteils. Aussi, le métatarse est-il considérablement épaissi et raccourci et parfois semble même avoir disparu. La voûte plantaire est effondrée (pied plat) et devient même convexe; le bord interne est épaissi, tandis que l'externe apparaît surtout saillant comme une sorte de bourrelet qui parcourt le pied dans toute sa longueur. Dans certaines observations, on signale une légère subluxation en arrière de tout le pied avec exagération de la concavité du talon d'Achille. On ne remarque pas ce dernier signe chez notre malade. Outre le raccourcissement du pied, on remarque un élargissement transversal au niveau du métatarse, du tarse, de l'articulation tibio-tarsienne. Selon Carballo, cette hypertrophie atteint même, dans certains cas, le tiers inférieur de la jambe. Ce processus semble être en rapport avec les arthropathies multiples et l'œdème.

d) *Evidence radiologique :*

Selon Carballo, les fractures spontanées sont presque constantes, en rapport avec l'ostéoporose au niveau des pieds. Un point capital est leur prédominance sur les métatarsiens et les phalanges dans la syringomyélie lombo-sacrée (fig. 2). Ce fait établi une nette distinction avec le tabès qui montre une préférence pour le calcaneum et le scaphoïde. Concernant les arthropathies, on trouve une affinité remarquable pour les articulations tarso-métatarsiennes, métatarso-phalangiennes et phalangiennes. Rappelons encore l'ostéoporose que montrent les malades décrits par Thevenard et Coste, qui, radiologiquement, présentaient en plus une résorption osseuse. On peut conclure, selon notre radiographie, qu'il s'agit de pieds du type syringomyélique.

e) *Œdème, « succulence » et peau :*

L'œdème que présentait ce malade était partiellement dû à son mauvais état de nutrition. Au niveau des pieds, l'œdème paraissait identique à celui qui a été décrit par Ludo van Bogaert dans ses trois observations. L'œdème, mou au début, s'est partiellement résorbé et est devenu dur avec le temps, donnant aux pieds un aspect d'enflure très semblable à ce qu'on voit au niveau du membre supérieur dans les mains de Marie et Marinesco. La « succulence » a été décrite par d'autres auteurs. Citons toujours Crocq¹³, Pierre Marie,

Clarke et Groves. *Alajouanine* et *Mauric*¹ reconnaissaient une origine sympathique aux troubles vaso-moteurs qui sont caractéristiques de l'affection, et qui expliquent la teinte violacée rencontrée chez notre malade.

f) *Hyperhrydrose* :

Décrit pour la première fois par *André Thomas*²⁸, dans un cas de syringomyélie lombaire, ce signe réapparaît maintes fois dans la littérature. Nous avons constaté cette hypersudation dont se plaignait notre malade. Carballo mentionne le recours à une injection de 1 cc de chlorhydrate de pilocarpine amenant une sudation provoquée, plus précoce et plus abondante qu'à l'état normal.

2. LES PARTICULARITES

a) *Age* :

Il est d'un intérêt primordial de noter l'âge de notre malade. A 65 ans, il est le seul cas présentant un syndrome lombaire que nous ayons rencontré, même dans la littérature classique de la syringomyélie, à un âge si avancé;

b) *Alcoolisme assuré* :

L'association de l'alcoolisme aux œdèmes est d'un intérêt clinique en ce qui concerne les altérations qu'ont subies les pieds;

c) *Anamnèse* :

L'absence de tout facteur héréditaire ou traumatique dans l'anamnèse est intéressant à noter;

d) *Absence de mal perforant* :

L'absence de mal perforant est plutôt rare, selon les auteurs classiques, pour la forme lombo-sacrée. Notre malade ne montrait aucune ulcération ou perforation au niveau des pieds.

V. RESUME

Hypoprotidémie évidente chez un alcoolique sous-alimenté, s'accompagnant d'œdèmes des membres inférieurs. Il s'y ajoute une insensibilité thermo-algésique complète des jambes au-dessous du genou avec fracture bilatérale du premier métatarsien, revêtant un aspect caractéristique d'ostéo-arthropathie neurogène. Modifications cutanées donnant un aspect succulent aux pieds déformés par les fractures, hypersudations avec rougeur caractérisée du tégument au niveau de la région atteinte, ce qui fait poser le diagnostic de syndrome syringomyélique lombaire. Discussion de ce syndrome.

VI. BIBLIOGRAPHIE

- 1 **Alajouanine et Mauric.** — L'évolution des arthropathies nerveuses et quelques-uns de leurs aspects particuliers, topographiques et évolutifs. (« Presse Médicale », 1933, t. II, pp. 1537-1542.)
- 2 **Alajouanine et Mozziconacci.** — Un cas de syndrome syringomyélique lombo-sacré familial avec spina-bifida. (Société de Neurologie, 7 novembre 1940.)
- 3 **Claude Bernard.** — Introduction à l'étude de la médecine expérimentale, pp. 288 et 200. (Baillière et Fils, Paris, 1865.)
- 4 **L. van Bogaert.** — Sur les arthropathies mutilantes symétriques des extrémités inférieures et leurs rapports avec la syringomyélie. (« Presse Médicale », 1940, pp. 1026-1030.)
- 5 **E.-C. Bonard et A. Micheli.** — Ostéo-arthropathie des pieds par syringomyélie du renflement lombaire. (« Revue Médicale de la Suisse Romande », septembre 1957.)
- 6 **Bruhl.** — Contribution à l'étude de la Syringomyélie. (« Thèse de Paris », 1890.)
- 7 **G. Caballero.** — Sobre una afeccion mutilante de las extremidades inferiores, consacuencia probable de una siringomielia. (« Vida Nueva, Habana », janvier 1928, t. XXI, pp. 63-67.)
- 8 **Camauer et Campiglia.** — Espina bifida, siringomielia lombo-sacra y síndrome de cauda equina. (« Acción Médica », Buenos-Aires, mars 1932, t. II, pp. 137-143.)
- 9 **C. Carballo.** — La forme lombo-sacrée de la syringomyélie. (« Thèse », Paris, 1938.)
- 10 **Cecil et Loeb.** — Textbook of Medicine, 9th Edition. (1955.)
- 11 **Charcot et Geoffroy.** — Clinique des maladies du système nerveux. (1890-1891.)
- 12 **J.-M. Clarke et Groves.** — Remarks on Syringomyelia (Sacro-lumbar type) occurring in a brother and sister. (« Brit. M.J., London », 1909, t. II, pp. 737-740.)
- 13 **Crocq fils.** — Un cas de syringomyélie avec pied succulent. (« Revue Neurologique », 1897, p. 623.)
- 14 **G. Guillain.** — La forme spasmodique de la syringomyélie. La névrite ascendante et le traumatisme dans l'étiologie de la syringomyélie. (« Thèse de Paris », 1902, t. XXII.)
- 15 **Guillain et Dubois.** — Sur une affection mutilante des extrémités inférieures. La valeur sémiologique du signe d'Argyll-Robertson. (« Annales de Médecine », mai 1914, t. I, N° 5, p. 553.)
- 16 **Guillain, Mathieu et Lereboullet.** — Sur une affection mutilante des extrémités inférieures. Syringomyélie de la région lombo-sacrée. (« Annales de Médecine », novembre 1926, N° 5, t. XX.)

- 17 **Huet et P. Lejonne.** — Névrites motrices ascendantes d'un membre inférieure après blessure de la plante du pied. Extension des névrites motrices au membre inférieur opposé. Développement consécutif d'une syringomyélie probable. (« *Revue Neurologique* », 1910, t. II, p. 132.)
- 18 **Levaditi, Lépine et M^{lle} Schoen.** — Mécanisme pathogénique des formations cavitaires du nevraxe: porencéphalie et syringomyélie. (« *Ann. de l'Inst. Pasteur* », t. XLIII, nov. 1929, pp. 1465-1511.)
- 19 **M.-G. Netsky.** — Syringomyelia - « A Clinical Pathological Study ». (*Arch. Neurol. et Psychiat.*, 70; 741, 1953.)
- 20 **A. Olivier et Tran-Quan-Van.** — Un cas d'hypertrophie monstrueuse post-traumatique du pied, vraisemblablement du type syringomyélique. (« *Journ. de Rad. et d'Elect., et arch. d'elect. méd., Paris* », 36 (9-10), pp. 808-810, 1955.)
- 21 **Le Pennetier et Morin.** — (Société d'électrologie et de radiologie, 13 octobre 1942.)
- 22 **Pergola, Justin-Besançon et Rubens-Duval.** — (Ligue française contre le rhumatisme, 12 décembre 1941.)
- 23 **Ribadeau-Dumas.** — (Société de neurologie, 3 avril 1941.)
- 24 **H. Roger et J. Marcorelles.** — « Syringomyélie ». (In « *Pratique médico-chirurgicale* », t. VIII.)
- 25 **L. Rouques.** — *Traité de Médecine* (18 vol.), t. XVI, p. 544, Masson Ed., Paris, 1949.
- 26 **H. Schlesinger.** — *Die Syringomyelie.* (Leipzig und Wien, 1902.)
- 27 **K. Tamaki et A.-J. Lubin.** — Pathogenesis of Syringomyelia. (*Arch. Neurol. et Psychiat.*, 40 : 748, 1938.)
- 28 **André Thomas.** — Lésion unilatérale de la moelle dorso-lombaire (vraisemblablement syringomyélie). Paralyse avec atrophie du membre inférieur. Dissociation de la sensibilité à type syringomyélique et à topographie nettement radiculaire. Réflexe paradoxal du genou et du coude. Recherche du réflexe du coude par percussion médiate du tendon. Epreuve à la pilocarpine: hyperhydrose unilatérale, du même côté que la lésion. (« *Revue Neurologique* », 1913, t. I, p. 255.)
- 29 **Van Epps et H.-D. Kerr.** — Familial lumbosacral syringomyelia (foot changes). (« *J. of Iowa State Medical* », déc. 1937, pp. 633-636.)
- 30 **Wagner.** — Beitrag zur familiären lumbo-sacralen Syringomyelie. (*Kinder-Abt. Landesversicherungsanst. Schlesien, Breslau*). - (*Mschr. Kinderheilk*), 53, 1932, pp. 137-152). - « *Zentralblatt für die gesamte Neurologie* », 64, 1932, p. 661.)
- 31 **H.W. Woltman, J.W. Kernohan, A.W. Adson and W.M. Craig.** — Entramedullary Tumors of spinal cord and gliomas of Intradural Portion of Filum terminale: Fate of Patients who have these tumors. (*A.M.A., Arch. Neurol. Psychiat.*, 65 : 378-395, 1951.)

